STANFORD UNIVERSITY LIBRARY
OCT
26
1911

BEITRAG ZUR ÄTIOLOGIE DER BAUCH-BLASENGENITALSPALTE UND DES PARTIELLEN TIBIADEFEKTES.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT
ZU BERLIN

Von

Hirsch Segal
aus Rußland.

Tag der Promotion: 14. August 1911.

Berlin 1911
Universitäts-Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke)
Linienstraße 158

340

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Referent: Prof. Dr. **Hildebrand.**

Dank den Fortschritten auf dem Gebiete der Embryologie und vergleichenden Anatomie hat die Lehre von den Mißbildungen des Menschen eine größere Bedeutung erlangt, indem vieles, was ehemals als das Produkt rein pathologischer Vorgänge beschrieben wurde, nunmehr seine Erklärung in der Entwickelungsgeschichte des Menschen findet.

Verschiedenartig sind die Mißbildungen, mit welchen manche Individuen das Licht der Welt erblicken. Entsprechend der Lokalisation und Größe der Mißbildungen muß selbstverständlich in verschiedener Intensität der Organismus störend beeinflußt werden. Die bis jetzt in der Literatur von verschiedenen Autoren beschriebenen Mißgeburtsfälle lassen uns den Schluß ziehen, daß man alle Mißbildungen in drei Kategorien einteilen kann. Einerseits sind solche Individuen verzeichnet, bei denen eine Existenz von vornherein ausgeschlossen ist; andererseits dagegen kommen solche Störungen vor, nach deren Beseitigung die Funktion der betroffenen Organe völlig hergestellt ist. Zu der dritten Kategorie endlich gehören diejenigen Mißbildungen, die zwar eine weitere

Entwickelung ermöglichen, deren Träger aber ungeheuer schwer unter ihrem bedauernswerten Zustand zu leiden haben. Zu dieser dritten Kategorie gehört auch mein Fall, über den diese Arbeit handelt.

In der Literatur sind viele Fälle von Bauchblasengenitalspalte beschrieben worden; im Gegensatz dazu sind Fälle von Tibiadefekt, soweit ich die Literatur übersehen habe, wenig verzeichnet. Besonders hat die Frage nach der Entstehung dieser Mißbildungen, hauptsächlich der Bauchblasengenitalspalte, eine vielseitige Besprechung erfahren; und nicht weniger zahlreich waren die Bestrebungen, auf operativem Wege die schweren, durch die anatomischen Veränderungen bedingten funktionellen Störungen zu beseitigen. Da aber mein Fall wegen zu großer Schwächlichkeit unoperiert geblieben ist (s. w. u.) und nur einige Tage gelebt hat, habe ich keine besondere Veranlassung, auf die Besprechung der versuchten und möglichen chirurgischen Eingriffe einzugehen. Auch in pathologisch-anatomischer Beziehung hat, wie sich bei der Sektion herausstellte, mein Fall keine wesentlich neuen Aufschlüsse ergeben; immerhin ist er durch die Möglichkeit einer genauen Untersuchung und durch die Kombination mit anderen Mißbildungen (Atresia recti et Anus vesicalis, Tibiadefekt) als kasuistischer Beitrag gewiß nicht ohne Interesse. Gleichzeitig gibt der Fall Veranlassung, mich in die außerordentlich

große Mannigfaltigkeit der Anschauungen in der Frage über die Entstehung der in Rede stehenden Mißbildungen zu vertiefen.

Der Bequemlichkeit halber und wegen der Unabhängigkeit der Bauchblasengenitalspalte von der anderen Mißbildung, dem partiellen Tibiadefekte, halte ich es für angebracht, erst die Bauchblasengenitalspalte zu behandeln, kurz die Atresia recti et Anus vesicalis zu berühren und dann zum partiellen Tibiadefekt überzugehen. Bevor ich auf die einzelnen Theorien über die Ätiologie der erwähnten Mißbildungen eingehe, schicke ich meinen Fall voraus.

Am 7. März 1909 wurde in die Chirurgische Klinik der Königlichen Charité ein vier Stunden alter Knabe eingeliefert, der mit zwei verschiedenen Mißbildungen behaftet war: einer im Bereich des Urogenitalapparates und einer anderen, mit der ersten in keinem Zusammenhange stehenden am linken Unterschenkel. —

Herr Geheimrat Professor Dr. Hildebrand hat die Güte gehabt, mir diesen Fall zum näheren Studium und zur Beschreibung zu überweisen. —

Status praesens:

Es handelt sich um ein schwach gebautes Kind in sehr schlechtem Ernährungszustande. Schon auf den ersten Blick fällt ein Defekt der Bauchwand und eine Mißbildung des linken Beines

auf. Ersterer erstreckt sich vom Nabel bis über die Symphysis ossium pubis und ist 3—4 cm breit. Die Defektstelle der Bauchwand wird eingenommen von einer dunkelroten, etwas gerunzelten Schleimhaut, die direkt in die Haut der Bauchwand und des Penis übergeht. Die offene Schleimhautpartie ist dicht unterhalb des Nabels gewölbt, ihre untere Partie dagegen vertieft. Die geschwulstartige Wölbung, die eine Höhe von etwa 2 cm, eine Breite von etwa 3½ cm hat, ist in der Medianlinie gefurcht. Die Furche setzt sich bis zu der genannten Vertiefung fort. Die Umgrenzung der vorgewölbten Schleimhaut ist nicht ganz regelmäßig, sondern etwas gebuchtet. Bei genauerer Untersuchung bemerkt man am unteren Umfange des Schleimhautwulstes zwei enge, etwa halbmondförmige Öffnungen, die symmetrisch in gleicher Entfernung von der Medianlinie gelegen sind und aus denen der Harn stoßweise und in kurzen, ziemlich regelmäßigen Pausen herausquillt. Beim Einführen einer feinen Stahlsonde in die beiden genannten Öffnungen, die als die Orifizien der beiden Ureteren gedeutet werden müssen, kommt man 1 cm weit hinein. Das äußere Aussehen und das Verhalten der Schleimhaut läßt erkennen, daß wir es hier mit der hinteren Wand der Harnblase zu tun haben, deren Vertex umgestülpt und daher nach oben gewölbt ist, während das Trigonum mehr die normale Höhle zeigt. Das letztere stößt direkt an den

rudimentären Penis. Dieser besteht aus einer ganz kurzen, erst beim Vorziehen deutlich sichtbaren Glans, die von einem das Praeputium darstellenden Saum umgeben ist und den Zustand der Epispadie zeigt, indem die Harnröhre den Penis nicht durchbohrt, sondern sich als Fortsetzung der Blasenspalte, als oben offene, ziemlich tiefe Rinne auf ihrer dorsalen Seite präsentiert. Beim Nachfühlen konstatiert man, daß die Schamfuge nicht geschlossen ist, sondern die $2^1/_2$—3 cm betragende Diastase der beiden Schambeine durch eine ziemlich derbe, fibröse Masse ausgefüllt ist. Die Spaltung erstreckt sich also nicht nur auf die Bauchdecken und die Blase, sondern auch auf die unterhalb der Blase gelegenen Teile — die Schamfuge, Harnröhre und die Geschlechtsteile sind von ihr betroffen. Das Scrotum bildet an normaler Stelle jederseits der Mittellinie eine stark gerunzelte Hervorragung. Die Hoden selbst sind nicht deutlich zu fühlen. Sodann bemerkt man, daß unterhalb des Schleimhautwulstes neben der oben erwähnten stoßweise herausquellenden Harnflüssigkeit noch eine gelblichgrüne dicke Flüssigkeit ab und zu abgesondert wird, welche an Meconium erinnert. Dies läßt annehmen, daß eine Kommunikation zwischen dem Rectum und der hinteren Wand der Harnblase besteht. Man findet auch eine Öffnung an der hinteren Blasenwand, die für eine dünne Sonde durchgängig ist. Bei der Besichtigung des Anus stellt sich heraus, daß die

normale Aftermündung des Rectums fehlt. Das Rectum ist vielmehr von dem wohl ausgebildeten Anus durch eine dicke Gewebsschicht abgeschlossen.

Was die unteren Extremitäten betrifft, so ergibt die Untersuchung folgendes: Die Füße stehen vollständig in Klumpfußstellung. Das linke Bein ist kürzer als das rechte Bein (l. 8 cm; r. 12 cm). Am linken Unterschenkelknochen, medial und vorn gelegen, sieht man, etwa von der Mitte des oberen Drittels beginnend, eine 3 cm lange zapfenartige, mit ihrer Spitze distalwärts gerichtete Hervorragung der Haut. In diesem Zapfen fühlt man eine harte Masse, die sich nach oben zu in die Tibia fortsetzt. Die Zapfenspitze stellt also das untere Ende der Tibia dar. Dieselbe gelangt demnach nicht bis zu den Fußwurzelknochen, sondern endet frei in der Haut. Diese weist im Bereich der Stumpfspitze eine narbige querverlaufende Furche auf. Der linke Fuß befindet sich luxiert zur Fibula, und zwar so, daß die Fibula am plantaren Teil des Fußes vorübergeht und am distalen Ende eine kleine Hervorragung der Haut bildet. Das Röntgenbild bestätigt im wesentlichen den klinischen Befund. Bemerkenswert dabei ist auch, daß außer dem Defekt in der Längenausdehnung der Tibia auch im Verhältnis zur Fibula eine geringe Stärke vorhanden ist, so daß beide Knochen etwa gleichen Durchmesser haben. Dies ist aber nicht allein durch

eine geringere Stärke der Tibia, sondern durch eine Dickenzunahme der Fibula bedingt. Dasselbe ist leicht ersichtlich durch den Vergleich mit dem rechten Bein, woselbst die Tibia etwa doppelt so dick und die Fibula nur halb so stark als links sich erweist. Das Kind macht im allgemeinen einen kränklichen Eindruck. Daher mußte von einem etwaigen operativen Eingriff Abstand genommen und die Behandlung vorläufig darauf beschränkt werden, durch absolute Reinlichkeit und möglichst gute Ernährung den Zustand des Kindes zu bessern. Leider erfolgte aber schon am folgenden Tage unter den Erscheinungen der Kachexie der Exitus letalis.

Die Sektion ergab sonst nichts Besonderes; nur waren die Nebennieren relativ klein ($^1/_2$ cm lang und $^1/_4$ cm breit) und die Ureteren ziemlich erweitert. Zwischen Rectum und Sigmoideum befand sich eine Öffnung, die in die Harnblase ausmündet. —

Im Anschluß an diesen Fall mögen die folgenden Erörterungen Platz finden.

Ätiologie.

I.

In der Frage der Blasenektopie stehen sich zwei Ansichten gegenüber. Die eine betrachtet diese Mißbildung als eine Hemmungsbildung, ein Abweichen vom normalen Gange der Entwickelung; die andere dagegen führt die Entstehung

der Mißbildung auf mechanische Ursachen zurück, namentlich auf eine Berstung der Harnblase und der Bauchwände infolge einer Harnstauung in der Blase. Die zweite, sogenannte Berstungstheorie wurde zuerst von Roose und Creve begründet und später durch Duncan mit großem Eifer verfochten und weiter entwickelt. Wir wollen uns zuerst mit der Kritik der Berstungstheorie beschäftigen, um dann auf die Hemmungstheorie, der auch wir beipflichten, einzugehen. Den primären Anlaß zur Berstung der Blase sehen die Anhänger der mechanischen Theorie in der Behinderung des Harnabflusses, welche auf verschiedene Momente zurückgeführt wird. Durch die Behinderung des Harnabflusses soll eine Ausdehnung der Urethra und der Blase entstehen, wodurch eine Auseinanderdrängung der knöchernen Beckenhälfte bewirkt wird, worauf Dehnung der Bauchwand, Auseinanderweichen der Musculi recti und schließlich die Berstung der Bauchwand und der Blasenwand folgt. So erklärt Duncan die Entstehung der Blasenektopie.

Kaufmann modifizierte diese Duncansche Theorie insofern, als er die Harnstagnation auf eine spätere Zeit verlegte, wo der Beckenschluß schon längst beendet ist. Den Anlaß zu dieser Modifikation gab ihm die wohlbegründete Überlegung, daß die Harnstauung erst nach dem Ende des zweiten Monates, also nach erfolgter Symphysenbildung, stattfinden kann, weil der Harn-

abfluß erst nach dieser Zeit beginnt. Daraus folgert Kaufmann, daß die Beckenknochen infolge der Blasenfüllung auseinanderweichen und nicht, wie man früher annahm, ihr Zusammenschluß überhaupt infolge der Ausdehnung der Blase ausbleibe. Den Grund zur Harnstagnation sieht Kaufmann in einer Entwickelungsstörung der Harnröhre, nämlich im Ausbleiben der Verbindung des Eichelteils mit dem Schaftteile. Beim Fehlen dieser Vereinigung muß eine Harnstagnation stattfinden, deren Folge eine enorme Dilatation der gesamten Harnwege ist, welche mit der Berstung der Urethra oder der Blase endet: dabei kann auch eine Lockerung, ja sogar eine Sprengung der Symphyse zustande kommen, was übrigens nicht immer der Fall zu sein braucht. Noch vor der Blasenberstung erleiden die dieselbe bedeckenden Weichteile einen Substanzverlust infolge einer Harninfiltration, wodurch das Auseinanderweichen der Bauchwände erklärt wird. Nach erfolgter Perforation können sich die Schambeine wieder einander nähern und zu einer festen Symphyse verschließen. Unsere Kritik der mechanischen Theorie wird nunmehr lediglich die Kaufmannsche Modifikation berücksichtigen, weil die Duncansche Theorie schon dadurch hinfällig wird, daß vor dem dritten Monat eine Harnsekretion überhaupt nicht stattfindet. Selbst bei der Annahme, daß das Urnierensystem die Funktion der späteren Niere erfüllt, ist es höchst unwahrscheinlich, daß

die Blase durch das Urnierensekret überfüllt wird. Zugegeben selbst, daß dies der Fall sein kann, so ist es völlig ausgeschlossen, daß die Harnblase gerade in der Medianlinie perforiert, d. h. an einer Stelle, welche, wie Enderlen richtig bemerkt, zu jener Zeit nicht nur kein Locus minoris resistentiae, sondern geradezu ein Locus majoris resistentiae ist: denn an dieser Stelle leistet die Blasen- und Bauchwand den größten Widerstand. Aber selbst die Möglichkeit dieser Annahme zugegeben, so entsteht sofort die Frage, warum muß denn die ganze Länge der vorderen Wand bersten und noch dazu die Bauchwand in Mitleidenschaft gezogen werden? Eine kleinste Öffnung würde genügen, um den Harnabfluß zu ermöglichen. Wenn also die alte Duncansche Theorie vollständig von der Hand zu weisen ist, so muß man auch die Kaufmannsche Modifikation derselben verwerfen, weil auch sie auf unlösbare Widersprüche stößt. Wir werden nun einige Momente hervorheben, die zur Genüge beweisen sollen, daß die Kaufmannsche Theorie unzulänglich ist, mag sie auf den ersten Blick noch so bestechend sein. Ihre Einfachheit ist auch nur scheinbar, weil sie zur Erklärung der supponierten Harnstauung noch eine zweite Hypothese aufbaut, indem sie als primäre Ursache ein Ausbleiben der Verbindung zwischen Eichel und Schaftteil annimmt. Niemals aber wurde auch nur eine Spur einer derartigen Entwickelungsstörung beobachtet. Wie erklärt

sich nun Kaufmann diesen Widerspruch? Er meint, die ausgebliebene Verbindung hätte sich später ausgebildet. Wir haben somit mit einer dritten Hypothese zu tun, die nicht etwa beobachteten Tatsachen entnommen ist, sondern ausschließlich und allein dazu gemacht ist, um die erste Hypothese zu rechtfertigen. Allein damit wird die allererste Forderung, die wir an eine Hypothese stellen, verletzt, nämlich die Forderung der Einfachheit. Wenden wir uns jetzt der Frage zu, wieso die Bauchwandspalte entsteht, so führt Kaufmann noch eine neue Hypothese ins Feld, nämlich die der Harninfiltration der Weichteile. Aber diese Hilfshypothese erweist sich als eine vage unhaltbare Fiktion an der Hand des Tatsachenmaterials und unserer pathologischen Kenntnisse. Die Annahme, daß eine Urininfiltration das Gewebe eines 3 Monate alten Fötus zerstören kann, ist nichts weniger als bewiesen. Noch weniger wahrscheinlich ist, daß eine bloße Harndurchtränkung ohne Infektion eine Gangrän hervorrufen kann.

Wenn nun schließlich die Harnstauung auf eine Störung in der Entwickelung der Harnröhre zurückzuführen sein soll, so stoßen wir sofort auf die Frage, wieso ist es dann möglich, daß die schließliche Form des Gliedes so völlig symmetrisch ist? Aber gesetzt, daß alle eben kritisch besprochenen Momente zur Widerlegung der Kaufmannschen Theorie nicht ausreichen; zu-

gegeben, daß eine Harnstauung in der Blase durch das Fehlen der erwähnten Kommunikation entstehen kann, daß sich diese Kommunikation nach eingetretener Berstung einstellen kann, daß trotz der Entwickelungsstörung das Glied sich dennoch normal entwickeln kann, daß durch die Dilatation der Harnblase die Weichteile mit Harn durchtränkt werden müssen, daß eine bloße Harninfiltration Gewebsverluste bedingen kann — selbst dann stößt die Kaufmannsche Theorie auf Widersprüche, deren Beseitigung ganz unmöglich ist. Unglaublich muß es erscheinen, daß eine Dilatation der Harnblase die festgeschlossene Symphyse sprengen kann. Ziehen wir ferner in Betracht den Umstand, daß in allen beobachteten Fällen der Ectopia vesicae die Spalträuder der Blase mit denen der Bauchwand verwachsen sind, so können wir uns nicht erklären, wieso eine solche Verwachsung zustande kommt; denn die Blase muß sich notgedrungenerweise sofort nach ihrer Berstung stark retrahieren und in das Becken zurücksinken. Ist dies der Fall, so ist eine Verwachsung der Blasen- mit der Bauchwand ganz und gar ausgeschlossen. Nehmen wir aber an, daß die vordere Blasenwand schon vorher mit der Bauchwand zusammengewachsen war, so können wir es nicht erklären, daß der Riß der Blase gerade in der Medianlinie und nicht an der Adhäsionsgrenze erfolgt ist. Man sollte ja meinen, daß die seitlichen Partien der Blase, wo sie mit der Bauch-

wand nicht verwachsen gesetzt werden muß, den geringsten Widerstand leisten und also die geeignetste Stelle zu einer Perforation darstellen. Die Kaufmannsche Theorie bleibt uns ferner eine Antwort schuldig auf die Frage, wieso bei der Epispadie (einer Begleiterscheinung der Ectopia vesicae) die rinnenförmige Furche an der Dorsalseite der Eichel entstanden ist. Kaufmann erklärt sich ihre Entstehung durch die Annahme, daß wegen der Entwickelungsstörung der Harnröhre der Harn sich diesen Weg zum Abfluß geschaffen hat. Dieser gewagten Hypothese Kaufmanns gegenüber lassen wir Reichels Einwendung folgen: „Man denke doch nur an den unregelmäßigen gewundenen Verlauf der Harnfisteln bei erworbenen Strikturen! Und hier soll bei dem gleichen Vorgange sich regelmäßig ein genau median gelegener Kanal mit völlig glatter Oberfläche ausbilden!! — Wie soll man glauben, daß nach einem Platzen der Harnröhre mit folgender partieller intrauteriner Heilung eine Vernarbung ohne jede Strikturbildung möglich sei?“ Einer Theorie, die so viele Lücken aufzuweisen hat, muß jede Berechtigung abgesprochen werden. Die Gründe, die die Verfechter der Berstungstheorie zu ihren Gunsten aufführen, sind keineswegs beweisend für ihre Richtigkeit, und die Erscheinungen, die diese Theorie stützen sollen, lassen sich ebensogut und viel weniger gezwungen auf andere Weise erklären. Es ist wahr,

daß die nächste Umgebung der Urethra- und Blasenspalten oft das Aussehen von Narbengewebe besitzt. Aber vor allen Dingen ist dieser Befund nicht konstant, kann also nicht als gewichtiges Argument hingestellt werden. Ferner aber beweist das sogenannte Narbengewebe durchaus nicht die Notwendigkeit einer vorhergegangenen Ruptur. Denn das sogenannte Narbengewebe kann auch dadurch erklärt werden, daß infolge embryologischer Störungen die Verschmelzung der Ränder der in Frage kommenden Fisteln ausgeblieben ist, wobei nur diejenigen Gewebe die Stellen der Verschmelzung der Schleimhaut mit der Haut erreicht haben, welche zur Subcutis werden, nicht aber diejenigen, aus denen sich die Cutis bildet. Dadurch das eigentümlich glatte narbenähnliche Aussehen.

Ebensowenig wie das Narbengewebe vermögen wir das Vorkommen von intrauteriner Heilung der Blasenspalte als beweisend für die Richtigkeit der Berstungstheorie anzusehen, denn auch Hasenscharten werden oft intrauterin geheilt, und es wird doch niemandem einfallen, die Entstehung der Hasenscharten auf Berstungen zurückzuführen. Als weitere Stütze seiner Theorie gilt für Kaufmann die häufige Dilatation der Ureteren. Auch in der von uns beschriebenen Mißbildung ist dies der Fall; die Ausdehnung der Harnleiter spricht zwar sehr zugunsten einer bestandenen Urinstauung, besitzt aber durchaus keine zwingende

Beweiskraft. Einmal ist der Befund nicht konstant, zweitens läßt er sich durch die fast regelmäßige Eversion der gespaltenen Harnblase erklären. „Der Verlauf der Ureteren wird dadurch ein abnormer, und man kann sich recht wohl denken, daß hierbei eine geringe Knickung der Harnleiter stattfindet, die zur Erschwerung des Urinabflusses und damit zur Dilatation der Ureteren Anlaß gibt.“ (Reichel: „Die Entstehung der Mißbildungen der Harnblase und Harnröhre.“ Langenbecks Archiv. Bd. 46.)

Wenn wir alle unsere Erwägungen zusammenfassen, so müssen wir unumgänglich zu dem Schluß kommen, daß die Berstungstheorie gänzlich unhaltbar ist. Und dies ganz abgesehen davon, ob wir die Mißbildung auf eine andere Weise erklären können oder nicht. Jede Hypothese, die mit Tatsachen in Widerspruch steht, und die ihre Aufgabe, eine einwandfreie Erklärung der Erscheinungen, welchen sie suponiert wird, zu geben, nicht erfüllt, muß verworfen werden. Nur an der Hand der wirklichen Tatsachen darf der Naturforscher Theorien aufbauen. Dieser Forderung trägt die entwickelungsgeschichtliche Erklärung der Ektopie und ihrer Begleiterscheinungen (Epispadie, Hypospadie usw.) Rechnung. Wir gehen hier auf die ersten embryologischen Erklärungsversuche der Mißbildung nicht ein. Bis vor kurzem waren unsere Kenntnisse über die Einzelheiten der Entwickelung der Blase so knapp,

daß es gar kein Wunder ist, daß die älteren Versuche scheiterten, und selbst Forscher, die die Unhaltbarkeit der mechanischen Theorie eingesehen haben, kehrten zu ihr zurück, weil ihre Versuche, die Spaltenbildungen embryologisch zu erklären, mißlangen. Enttäuschte Forscher gaben sogar jede Hoffnung auf die Möglichkeit einer embryologischen Erklärung auf, weil wir keine Stufe der normalen Entwickelung kennen, auf der die Blase an ihrer Vorderfläche völlig offen wäre, und ihre Ränder in die Bauchwandränder übergingen. In der Tat wird dadurch die Hemmungstheorie nicht widerlegt. Das Fehlen einer Blasenspalte oder Epispadie in der normalen Entwickelungsgeschichte besagt nur, daß die Entwickelungsstörung nicht dann eingetreten ist, als die Harnblase und die äußeren Genitalien sich bereits differenziert haben; sondern wir müssen die Hemmung in eine Zeit verlegen, wo die Differenzierung noch nicht stattgefunden hat. Die embryologischen Forschungen von Keibel, Retterer, Vialleton, Zumstein, Tourneux u. a. haben die Details der Entwickelung der Blase aufgeklärt, und namentlich sind es die scharfsinnigen Studien von Reichel, Enderlen und Tourneux, die Licht auf die Frage der Genese der Bauchblasengenitalspalte geworfen haben.

Zum Verständnis der hier behandelten Mißbildung ist von außerordentlicher Wichtigkeit die Kenntnis des Entwickelungsschicksals der Kloake:

denn diese ist es, und nicht (wie man früher annahm) die Allantois, aus der die Harnblase hervorgeht. Für die Genese der in der Kloake mündenden Organanlagen und noch mehr für die Genese der Hemmungen in der Entwickelung dieser Anlagen ist von großer Bedeutung die Kloakenmembran.

Unter der Kloake versteht man diejenige von Entoderm ausgekleidete Höhle, welche durch ventrale Umbiegung des Schwanzendes des Embryos entsteht. Ich glaube, daß diese Schwalbesche Definition der Kloake mit ihrer Kürze den Vorzug der Vollständigkeit verbindet. Ein wichtiger Teil der Kloake ist die Kloakenmembran oder auch nicht ganz genau Aftermembran genannt. Es ist die Stelle am Hinterende der Kloake, an welcher das Entoderm direkt an das Ektoderm stößt. Bei einem Kaninchenembryo von 170 bis 195 Stunden besteht die Kloakenmembran noch aus drei Blättern: Ento-, Meso- und Ektoderm. Im späteren Lauf der Entwickelung schwindet aber normalerweise das Entoderm. Verfolgen wir nun die Entwickelung der Kloake, was sich am besten an der Hand der Zumsteinschen Modelle erreichen läßt. Enderlen gibt in seinem Buche „Über Blasenectopie“ eine scharfe und übersichtliche Zusammenfassung der Befunde an den Modellen. Bei 4 mm langem Embryo ist die Kloake sehr groß, und die Kloakenmembran reicht bis an den Nabel. Kranialwärts geht die Kloake in

Darm und Bauchstiel über; seitlich bis zur ventralen Grenze der Kloake, also bis zur Kloakenmembran, verlaufen, sich unmittelbar mit dem Ektoderm der Kloake verbindend, die Wolfschen Gänge. Allmählich treten die Wolfschen Gänge näher an die Kloake heran und rücken dabei dorsal- und kranialwärts. Gleichzeitig geht die Abtrennung des Darmes von der Kloake vor sich, welche bei einem Embryo von 9 mm schon weit gediehen ist. Die Kloake ist kleiner geworden in kraniokaudaler Richtung. Zugleich entsteht die schon ziemlich deutlich erkennbare Blasenanlage, die Ureteren, die in die Kloake gemeinschaftlich mit den Wolfschen Gängen einmünden. Die Nierenanlage, welche sich aus einer Verdickung der Wolfschen Gänge entwickelt, differenziert sich immer mehr, indem sie Hand in Hand mit der Abtrennung der Ureteren von dem Wolfschen Gang kaudalwärts rückt und als eine Fortsetzung der Ureteren erscheint. Die Kloakenmembran dehnt sich in der Länge aus und sendet eine Fortsetzung zum Nabel. An der Grenze der Membran und ihrer Fortsetzung entsteht eine kleine Verdickung, die als die erste Anlage des Genitalhöckers angesehen werden muß. Der Enddarm schwindet allmählich aus der Kloake. Dabei tritt das Mesoderm immer tiefer ein, bis an die Mündung der Wolfschen Gänge. Ventral von den Ureteren ist ebenfalls eine Vermehrung des Mesoderms sichtbar, und an dieser Stelle bildet sich

endgültig der Genitalhöcker als eine Epithelverdickung der Kloakenmembran aus. Mittlerweile hat sich das in die Kloake einmündende Endstück des Ureters, die Blase, bedeutend erweitert. In der Folgezeit geht die Abteilung des Darmes immer weiter. Der Raum zwischen ihm und der Blase wird größer. Zugleich bildet sich der Sinus urogenitalis aus, welcher von der Einmündung der Wolfschen Gänge und der Ureteren bis zum Eintritt des Darmes in die stark verkleinerte Kloake sich zieht. Mit der weiteren Abtrennung des Darmes verlängert sich der Sinus urogenitalis, und das Volumen der Kloake wird immer kleiner. Der Genitalhöcker ist beim 12 mm-Embryo bedeutend vergrößert. Sein Wachstum schreitet immer vorwärts und ist bei einem 16 mm-Embryo dreimal so groß als bei einem 12 mm-Embryo. In dem medianen Teil des Höckers schneidet sich die Kloakenmembran in Form einer Epithelleiste ein. Mittlerweile haben die Ureteren eine selbständige Einmündung in die Kloake, vielmehr in die schon wohl ausgebildete Blase, gewonnen. Die Abscheidung des Darmes vom Sinus urogenitalis hat sich fast vollzogen. Der Sinus beginnt sich zu öffnen in trichterförmiger Gestalt durch Auseinanderweichen der Zellen der Kloakenmembran. Die Eröffnung des Sinus schreitet langsam in der Richtung nach vorne fort. Bei einem 18 mm-Embryo ist der Darm von der Blase in dem Sinus vollkommen getrennt, jedoch noch nicht eröffnet,

sondern sitzt verschlossen einer Vertiefung der Körperoberfläche gegenüber und ist von einem Pfropf verschlossen, welcher ein Rest der Kloakenmembran ist. Dieser Pfropf ist das einzige, was von der Membran geblieben ist neben dem ganzen vorderen Teil der Epithelleiste, welche eine solide Epithelmasse in dem Genitalhöcker (Urogenitalseptum) darstellt.

Auf dieser embryologischen Grundlage läßt sich nun die Genesis der Bauchblasenspalte und der gleichzeitig vorkommenden Mißbildungen in derselben Region erklären. Wir sahen, daß im Laufe der Entwickelung der Kloake, im Verfolg der Isolierung des Darmes eine Wucherung des Mesoderms in die Tiefe und im Bereich des Genitalhöckers vor sich geht; wir sahen ferner, daß die Kloakenmembran bei sehr jungen embryonalen Individuen aus drei Platten besteht, von welchen aber das Mesoderm mit der Zeit schwindet. Das Mesoderm ist es auch, das an den Mißbildungen zuerst und am meisten beteiligt ist. Wuchert das Mesoderm in die Kloakenmembran hinein, so entstehen Atresien: bleibt aber das normale Wachstum des Mesoderms überhaupt aus, kommt ein Defekt des Mesoderms zustande, so entwickeln sich Spalten. Im Laufe der Entwickelung ändert die Kloakenmembran ihre Stellung dermaßen, daß sie anfangs ventralwärts, dann dorsalwärts sich lagert, d. h. sich um 90° biegt, und schließlich zieht sie sich der unteren Fläche des Genital-

höckers entlang. Die Membran reicht im Entwickelungsstadium zwischen 5 und 9 mm. bis an den Nabel ventralwärts. In dieser Entwickelungsperiode kann sich also eine Bauchblasenspalte entwickeln, indem die Kloakenmembran vorzeitig sich spaltet. Bleibt aus irgendeinem Grunde die Membran im Zustande eines 12 mm. Embryos, so ist die Möglichkeit einer Epispadie gegeben: ist die Kloakenmembran unten dreiblättrig, subumbilikal dagegen zweiblättrig, so entsteht infolge einer Entwickelungsstörung eine doppelte Mißbildung — das Fehlen des Mesoderms in der subumbilikalen Partie zieht nach sich eine Bauchblasenspalte; die übermäßige Wucherung von Mesoderm in der unteren Partie führt bei erfolgter Drehung der Membran dorsalwärts und genitalwärts zu einer Atresia recti. Ist die Kloakenmembran verkleinert, so kann es unter Umständen beim Ausbleiben der Bildung des Septum urorectale zu einem Anus vesicalis kommen. Was ist nun die Ursache der abnormen Spaltungen der Kloakenmembran, respektive der abnormalen Wachstumsvorgänge des Mesoderms? Darauf bleiben wir die Antwort schuldig. Wir haben nicht einmal die geringste Möglichkeit, irgendwelche Hypothesen darüber aufzustellen. Genug, wir sind mit Hilfe der Tatsachen der Embryologie imstande, sämtliche Spaltungs- und Atresiemißbildungen in der Region der früheren Kloake auf eine und dieselbe Störung, auf eine Atypie der

Entwickelung, zurückzuführen, und selbst, wenn es uns gelingen wird, die Entstehung der Mißbildungen an der Hand aufeinanderfolgender Stufen zu verfolgen, so werden wir doch noch nicht, wie Enderlen mit Recht bemerkt, die Grundursache der atypischen Entwickelung erkennen. Vielleicht ist es ein mechanischer Zug, der die Wucherung oder das Ausbleiben des Mesoderms verschuldet; vielleicht kommen biochemische Prozesse in Betracht, vielleicht pathologische Vorgänge innerhalb des jungen Embryo. Möglich, daß die vergleichende Entwickelungsgeschichte uns Aufschluß über die Ursachen der behandelten Mißbildung geben wird. Einstweilen müssen wir uns mit dem begnügen, was wir erreicht haben, das heißt mit der Auffassung der verwandten und synchronen Mißbildungen unter einem Gesichtspunkte.

II.

Bei der Seltenheit der Tibiadefekte überhaupt ist es verständlich, daß die Ätiologie dieser Mißbildungen noch unaufgeklärt ist. Charakteristisch ist, daß sie meistens, wie auch im vorliegenden Fall, mit einer Mißbildung des Fußes, einem Klumpfuß, verbunden sind. Burckhardt betrachtet diese Mißbildung im Anschluß an die Gegenbauersche Archipterygialtheorie als einen primären Bildungsfehler. Nach dieser Theorie besteht der Anlagestamm der unteren Extremität

aus einem Archipterygium, welches sich aus dem Femurknochen, der Fibula, zwei Tarsalknochen und der fünften Zehe zusammensetzt. Die übrigen Teile setzen sich dem Pterygium sekundär als Strahlen an. Der erste Strahl bildet die Tibia und läuft in die große Zehe aus; der zweite, dritte und vierte Strahl, im Tarsus beginnend, laufen in die entsprechenden Zehen aus. Bleibt die Ansetzung des Tibiastrahles aus, so entsteht eben ein Tibiadefekt, welcher auch in der Tat oft mit einem Defekt der großen Zehe verbunden ist. Theoretisch ist auch der Fall konstruierbar, daß, nachdem die Ansetzung des Tibiastrahles begonnen hat, eine Hemmung eingetreten ist, die einen partiellen Tibiadefekt mit oder ohne Defekt der Zehe zur Folge hat. Der Einwand Joachimsthals, das Fehlen der großen Zehe sei kein konstanter Befund bei Tibiadefekten, ist daher nicht stichhaltig; denn es ist nicht einzusehen, warum eine Entwickelungshemmung während der bereits vor sich gehenden Seitenstrahlung nicht lediglich die Entwickelung der Tibia stören soll, ohne auf die Entwickelung des Ausläufers des Strahles störend zu wirken. Wenn auch oft an Stelle der defekten Tibia ein fibröser Strang vorhanden ist, so verliert auch dadurch die Pterygentheorie ihre Geltung nicht. Das Vorhandensein des fibrösen Stranges deutet nur auf die mangelhafte Ausbildung des Tibiastrahles, spricht aber nicht gegen die Pterygentheorie als solche. Mit

derartigen Einwänden können wir eine Theorie, wie sie Gegenbauer begründet, nicht vernichten. Um so weniger können wir auf Grund dieser Einwände die Möglichkeit der embryologischen Ätiologie der Tibiadefekte ausschließen. Wenn uns die Erklärung dieser Defekte an der Hand der Embryologie noch nicht in allen Punkten gelingt, so ist es deshalb, weil die Details der Entwickelungsgeschichte der Extremitäten noch nicht genug bekannt sind. Es liegt meines Erachtens kein Grund vor, a priori zu behaupten, daß es nicht angebracht sein kann, die Tibiadefekte als primäre Bildungsfehler anzusehen.

Es ist aber möglich, daß die Tibiadefekte auf mechanische intrauterine Wirkungen, und zwar auf Abschnürungen durch das Amnion, zurückzuführen sind. Der mechanische Druck auf die Tibia hemmt ihre Entwickelung: es bildet sich nur ein Stumpf aus. Das Zellenmaterial wurde vorzüglich von der Fibula verbraucht, welche daher hyperplasiert. Ebenfalls durch einen Amnionstrang wurde der Fuß in seiner Entwickelung gestört und deformiert. Auf diese Weise läßt sich der vorliegende Fall sekundär mechanisch erklären. Die Mißbildungen am Unterschenkel und am Fuße waren also nach der mechanischen Theorie verursacht durch das Amnion, welches durch Raumbeengung die Weiterentwickelung der Tibia verhindert hat und durch Umschnürung des Fußes seine Deformität bewirkt hat. Die

Wahrscheinlichkeit dieser Erklärung wird bekräftigt durch die Narbenspuren des Stumpfes. Ich möchte aber ausdrücklich bemerken, daß diese Narbenspuren eine absolute Beweiskraft für die mechanische Theorie nicht besitzen. Bei der Erörterung der Bauchblasenspalte sahen wir, daß narbenähnliches Gewebe auch durch atypische Entwickelung entstehen kann. Ob auch in diesem Falle diese Möglichkeit vorhanden ist, entzieht sich unserer Beurteilung, da unsere Kenntnisse über die entwickelungsgeschichtlichen Vorgänge beim Wachstum der Extremitäten mangelhaft sind.

Ich ziehe es aber vor, weder der mechanischen noch der embryologischen Theorie beizupflichten. Ich sage vielmehr — beide Erklärungsarten sind annehmbar.

Zum Schluß erfülle ich die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Geheimrat Professor Dr. Hildebrand für die gütige Überweisung des Falles und dem Herrn Oberarzt Dr. Oeler für seine freundliche Unterstützung bei der Bearbeitung desselben meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

Enderlen, Zur Ätiologie der Blasenektopie. Langenbecks Archiv, Bd. 71, 1903.

Enderlen, Über Blasenektopie. 1904.

Reichel, Die Entstehung der Mißbildungen der Harnblase und Harnröhre. Langenbecks Archiv, Bd. 46, 1893.

Kermauner, Über Mißbildungen mit Störungen des Körperverschlusses. Archiv für Gynäkologie, Bd. 78, 1906.

Stieda, Über Atresia ani congenita und die damit verbundenen Mißbildungen. Langenbecks Archiv, Bd. 70, 1903.

Schwalbe, Die Morphologie der Mißbildungen. Die Einzelmißbildungen. III. Teil, 1. Lieferung, 1909.

Hertwig, Entwickelungsgeschichte des Menschen und der Wirbeltiere.

Kaufmann, Verletzungen und Krankheiten der männlichen Harnröhre und des Penis. 1886.

Kaufmann, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. 1907.

Fromm, Inaugural-Dissertation. Frankfurt 1897.

Franke, Inaugural-Dissertation. Breslau 1903.

Hartje, Inaugural-Dissertation. Göttingen 1902.

Engels, Inaugural-Dissertation. Marburg 1901.

Ehrig, Inaugural-Dissertation. Tübingen 1901.

Mazel, Über Blasenektopie und deren operative Behandlung. Brunssche Beiträge, Bd. 23, 1899.

Joachimsthal, Die angeborenen Verbildungen der unteren Extremitäten.

v. Muralt, Über kongenitalen Defekt der Tibia. Bibliotheca medica 1893—97.

Thiele, Inaugural-Dissertation. Greifswald 1890.

Pauli, Ein Fall von Klumpfuß durch Mangel der Diaphyse und unteren Epiphyse der Tibia. Deutsche Gesellschaft für Chirurgie 1879, 8. Kongreß.

Joachimsthal, Über angeborenen Defekt der Tibia. Deutsche med. Wochenschr. 1895, Nr. 27.

Helbing, Ein Fall von totalem Defekt der Tibia. Berl. klin. Wochenschr. 1902, Nr. 14.

Gutsche, Inaugural-Dissertation. Halle 1896.

Koch, Über einen Fall von amniotischer Einschnürung des Unterschenkels und Klumpfußbildung. Deutsche med. Wochenschr. 1894, Nr. 34.

Burckhardt, Beiträge zur Diagnostik und Therapie der kongenitalen Knochendefekte an Vorderarm und Unterschenkel. Dissertation, Leipzig 1890.

Meyersohn, Über kongenitale Defekte an den unteren Extremitäten. Virchows Archiv, Bd. 76.

Schrader, Über intrauterin entstandene Mißbildungen der Extremitäten und ihr Verhältnis zur Spontanamputation. Deutsche Zeitschr. f. Chir., Bd. 37.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Hirsch Segal, mosaischer Konfession, ist am 5. Februar 1885 als Sohn des Kaufmanns Aaron Segal in Rjaschesk, Gouvernement Rjasan (Rußland), geboren. Im Jahre 1904 hat er seine Maturitätsprüfung in einem Gymnasium zu Tamboff bestanden. Michaelis 1904 begab er sich nach Berlin und wurde dort in der medizinischen Fakultät der Friedrich-Wilhelms-Universität immatrikuliert. Ostern 1906 studierte er in Würzburg und kehrte Michaelis 1906 nach Berlin zurück, wo er am 14. August 1911 promovierte und die Doktorwürde erlangte.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren Professoren und Dozenten:

In Berlin:

Bockenheimer, Bumm, Drude, Engelmann, Flügge, Greeff, Hertwig, Heubner, Hildebrand, His, Joachimsthal, Jolly, Klapp, Kopsch, Kraus, Landolt, Lesser, Lewin, Lewinsohn, Liepmann, Meyer, v. Michel, Nagel, Orth, Oestreich, Passow, Rubens, Rubner, Schulze, Schwendener, Staehelin, Virchow, Waldeyer, Ziehen.

In Würzburg:

v. Frey, Stöhr, Tafel.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser seinen aufrichtigsten Dank aus.